

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1969

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Francis POUYOLLON

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 16 juin 1939, à Paris

Présentée et soutenue publiquement le 8 mai 1969

**A propos d'un cas
de rhinite chronique hypertrophique
traitée comme un reticulosarcome**

Président : M. AUBRY, Professeur

PARIS — 1969

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1969

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Francis POUYOLLON

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 16 juin 1939, à Paris

Présentée et soutenue publiquement le 8 mai 1969

**A propos d'un cas
de rhinite chronique hypertrophique
traitée comme un reticulosarcome**

Président : M. AUBRY, Professeur

PARIS — 1969

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. ALAJOUANINE (T.), BÉNARD (H.), BERNARD (E.), BINET (L.), BULLIARD (H.), CATHALA (J.), CHABROL (E.), CHAILLEY-BERT (P.), CHEYMOL (J.), COSTE (F.), DEBRÉ (R.), DECHAUME (M.), GALLIARD (H.), GAUDARD d'ALLAINES (F. de), GENNES (L. de), GIROUD (A.), HAZARD (R.), HEUYER (G.), LACOMME (M.), LAMY (M.), LAROCHE (G.), LELONG (M.), LÉVY (Mlle J.), LÉVY-SOLAL (E.), LIAN (C.), MADURO (R.), MARCHAL (G.), MATHIEU (P.), MONOD (R.), MOREAU (R.), MOULONGUET (P.), PASTEUR VALLERY-RADOT, PETIT-DUTAILLIS (D.), PIÉDELIEVRE (R.), QUÉNU (J.), RENARD (G.), SENÈQUE (J.), STROHL (A.), TANON (L.), TURPIN (R.), VERNE (J.).

DOYEN : GEORGES BROUET

1^{er} ASSESSEUR : DANIEL BARGETON — 2^e ASSESSEUR : JEAN GOSSET



A. — CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

	MM.		MM.
Anatomie	DELMAS (A.)	Cancérologie expérimentale	MATHÉ (G.)
—	HUARD (P.)	Génétique fondamentale ..	LEJEUNE (J.)
à titre personnel.	CABROL (Ch.)	Histologie et Embryologie.	COUJARD (R.)
—	OLIVIER (G.)	—	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
Anatomie et Cytologie path.	DELARUE (J.)	à titre personnel.	RACADOT (J.)
à titre personnel.	NEZELOF (Ch.)	Microbiologie	FASQUELLE (R.)
—	ORCEL (L.)	Bactériologie et Virologie.	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)	à titre personnel.	BARBIER (P.)
—	DESGREZ (P.)	Parasitologie	LARIVIÈRE (M.)
—	POLONOVSKI (J.)	Pathologie expér. et comp.	MERKLEN (F.-P.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)	à titre personnel.	LÉPER (J.)
à titre personnel.	CARTIER (P.)	Pharmacologie	BOISSIER (J.-R.)
—	DREYFUS (J.-Cl.)	—	LECHAT (P.)
Biologie médicale		Physiologie	BARGETON (D.)
à titre personnel.	BOURLIÈRE (F.)	—	MALMEJAC (J.)
—	HARTMANN (L.)	—	PARROT (J.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)	à titre personnel.	DEJOURS (P.)
—	DJOURNO (A.)	Physiologie et biol. appl.	
—	DOGNON (A.)	aux sports	SCHERRER (J.)
à titre personnel.	KELLERSHOHN (L.)		
—	GOUGEROT (L.)		
—	ROUCAYROL (J.-Cl.)		

B. — CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

1^o MEDECINE

Biologie médicale	FAUVERT (R.)	Pathologie médicale à titre personnel	
Histoire de la Médecine et de la Chirurgie	COURY (Ch.)	—	BROCARD (H.)
Hygiène et Médecine prév.	BOYER (J.)	—	CAROLI (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)	—	FACQUET (J.)
Médecine légale, Droit méd. et déontologie	DEROBERT (L.)	—	LAMBLING (A.)
Pathologie exotique	BRUMPT (L.-C.)	—	LAUNAY (Cl.)
Pathologie médicale	BUGE (A.)	—	PAYET (M.)
—	BRICAIRE (H.)	—	PERRAULT (M.)
—	CORNET (A.)	—	SIGUIER (F.)
—	HOUSSET (E.)	—	WORMS (R.)
—	LAROCHE (Cl.)	—	BOUVIER (J.)
à titre personnel.	AZERAD (E.)	Pathologie respiratoire ...	TURIAF (J.)
—	BOUR (H.)	Pathologie et Thér. géné.	MAURICE (P.)
		Thérapeutique	LAMOTTE (M.)
		Thérapeutique appliquée ..	MARCHE (J.)

CHAIRES DE CLINIQUES :

	MM.
<i>Cliniques :</i>	
— cardiolog. (Boucicaut) ..	LENÈGRE (J.)
— cardiolog. (Broussais) ..	SOULIÉ (P.)
— dermatol. (Saint-Louis) ..	DUPERRAT (F.)
— maladies cutanées et syphilit. (Saint-Louis) ..	DEGOS (R.)
— endocrinolog. (Pitié) ..	DECOURT (J.)
— malad. infect. (Claude-Bernard) ..	MOLLARET (P.)
— à titre personnel ..	BASTIN (R.)
— malad. mentales et de l'encéph. (Sainte-Anne) ..	DELAY (J.)
— à titre personnel (neuro-psychiatrie) ..	PICHOT (P.)
— malad. du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
— neurolog. (Salpêtrière) ..	GARCIN (R.)
— à titre personnel ..	LHERMITTE (F.)
— neuro-psychiatrie infant. (Salpêtrière) ..	MICHAUX (L.)
— maladies du sang (Broussais) ..	BERNARD (J.)
— à titre person. (hématol.) ..	ANDRÉ (R.)
— — — — —	BOUSSER (J.)
— — — — —	DREYFUS (B.)
— médicales : <i>Bicêtre</i> : DEPARIS (M.) - <i>Broussais</i> : MILLIEZ (P.) - <i>Cochin</i> : PÉQUIGNOT (H.) - <i>Hôtel-Dieu</i> : BARIETY (M.) - <i>Pitié</i> : DREYFUS (G.) - <i>Saint-Antoine</i> : BOUDIN (G.) ; CONTE (M.) ; KOURILSKY (R.)	
— médicale propédeutique (Broussais) ..	JUSTIN-BESANÇON (L.)
— thérapeutique médicale (Saint-Antoine) ..	LEMAIRE (A.)
— Séméiologie médicales (Antoine-Chantin)	DOMART (A.)
Séméiol. méd. (Lariboisière) ..	BOUVRAIN (Y.)
— (Pitié) ..	RAMBERT (P.)
— (Rothschild) ..	WOLFROMM (R.)

<i>Cliniques :</i>	
— d'Hydrologie et de Climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
— à titre personnel ..	GIBERTON (A.)

2° CHIRURGIE

Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Pathologie chirurgicale ...	LAURENCE (G.)
— — — — —	KUSS (R.)
— — — — —	N...

CHAIRES DE CLINIQUES :

<i>Cliniques :</i>	
— carcinolog. (Gustave-Roussy) ..	DENOIX (P.)
— carcinologique chirurg. (Necker) ..	REDON (H.)
— à titre personnel ..	BRÉHANT (J.)
— chirurgicales : <i>Beaujon</i> : LORTAT-JACOB (J.-L.) ; BAUMANN (J.) - <i>Cochin</i> : LÉGER (L.) - <i>Hôtel-Dieu</i> : PATEL (J.) - <i>Saint-Antoine</i> : GOSSET (J.) - <i>Salpêtrière</i> : SICARD (A.) - <i>Tenon</i> : OLIVIER (Cl.)	
— thérap. chirurg. (Vaugirard) ..	ROUX (M.)

	MM.
<i>Cliniques :</i>	
— médico-sociale du diabète sucré et des maladies métabol. (<i>Hôtel-Dieu</i>) ..	DEROT (M.)
— néphrologique (Necker) ..	HAMBURGER (J.)
— à titre personnel ..	RICHEL (G.)
— — — — —	CROSNIER (J.)
— Génét. médic. (Enfants-Malades) ..	ROYER (P.)
— maladies des enfants (Enfants-Malades)	MOZZICONACCI (P.)
— médicale infantile et de pédiat. sociale (Enfants-Malades) ..	MARIE (J.)
— pédiatrie (Trousseau) ..	BRISAUD (H.)
— à titre personnel ..	LESOBRE (R.)
— pédiatrie et de puéricul. (Saint-Vincent-de-Paul)	THIEFFRY (S.)
Hygiène et Clinique de la 1 ^{re} enfance (Trousseau)	LAPLANE (R.)
— à titre personnel ..	POLONOVSKI (Cl.)

<i>Cliniques :</i>	
— pneumo-ptisiologie (Laennec) ..	BROUET (G.)
— à titre personnel ..	KREIS (B.)
— — — — —	MEYER (A.)
— rééducation motrice ...	GROSSIORD (A.)
Electroradiologie ..	LEDoux-LEBARD (M.)
— — — — —	LEFEBVRE (J.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
— à titre personnel ..	FISCHGOLD (H.)
— — — — —	TUBIANA (M.)
— — — — —	CHERIGIE (E.)

<i>Cliniques :</i>	
— rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	DELBARRE (F.)
— rhumatol. (Lariboisière) ..	SÈZE (S. de)
— toxicologique (Fernand-Widal) ..	GAULTIER (M.)

Path. chirur. à titre person.	RAMADIER (J.)
Physiologie et path. obstét.	MORIN (P.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale ..	MONSANGEON (A.)

Séméiologie et Clinique chirurg. (Broussais)	POILLEUX (F.)
Séméiologie et Clinique chirurg. (Saint-Louis) ..	DEBEYRE (J.)

<i>Cliniques :</i>	
— chirurg. orthopéd. et traumatol. (Cochin) ...	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
— chirurg. orthopéd. et traumatol. (Foch)	PADOVANI (P.)

	MM.
— chirurg. orthopéd. et traumatol. (Beaujon) ..	CAUCHOIX (J.)
— traumat. et orthopédique (R. Poincaré)	JUDET (R.)
— chirur. infant. et orthop. (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
à titre personnel.	CHIGOT (P.-L.)
— chirurgie cardio-vascul. (Broussais)	DUBOST (Ch.)
— chir. thorac. (Laennec).	MATHEY (J.)
à titre personnel.	GAUDART
	D'ALLAINES (Cl. de)
— chir. et gynéc. (Broca).	HUGUIER (J.)

	MM.
— obstétric. (Baudelocque).	LEPAGE (F.)
— — (Saint-Antoine).	MERGER (R.)
— obstétricale et gynécol. (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
— neuro-chirurgie (Pitié).	DAVID (M.)
à titre personnel.	LEBEAU (J.)
— ophtalmolog. (Cochin).	BRÉGEAT (P.)
— — (Hôtel-Dieu).	OFFRET (G.)
— oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
— stomatol. (Salpêtrière) .	CERNEA (P.)
— urologique (Cochin) ..	ABOULKER (P.)
— — (Necker) ..	COUVELAIRE (R.)

C. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

Anatomie	GILLOT (Cl.)	Médecine générale	AUSSANNAIRE (M.)
Anatomie pathologique ...	GOUYGOU (Ch.)	Maladies infectieuses	DUPONT (V.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)	Neuro-psychiatrie	TARDIEU (G.)
Bactériologie	LE MINOR (L.)	Pédiatrie	ROSSIER (A.)
Biochimie médicale : CARTIER (P.); GONNARD (P.); NORDMANN (J.).		Physique médicale : COURSAGET (J.); GREMY (F.); PELLERIN (P.).	
Chirurgie	CERBONNET (G.)	Physiologie : DURAND (J.); GIRARD (Fr.); HUGELIN (A.).	
Hématologie : BESSIS (M.); BILSKI-PASQUIER (G.).		Stomatologie	CHAPUT (Mme A.)
Hygiène : BLANCHER (G.); CORRE-HURST (Mme L.).		Pharmacologie	SCHMITT (H.)
Médecine légale : CECCAL (P.); HADENGUE (A.); FOURNIER (E.).			

D. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Pathologie chirurgicale M. RUDLER (J.) *pr. s. ch.*

E. — PROFESSEURS ASSOCIÉS

Hormonologie	MORICARD (R.)	Statistique médicale et épidémiologie	SCHWARTZ (D.)
		Néphrologie	MAXWELL (M.)

Secrétaire général de la Faculté : M. LENA (J.).	Conservateurs : Mme FORGET (F.), Mlles DUMAITRE (P.); LAURENT (H.); LE NOIR (G.).
Conseiller administratif : Mlle CHAINTREUIL (G.).	
Conservateur en Chef de la Bibliothèque, Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine : M. le Docteur HAHN (A.).	Bibliothécaires : Mme CONTET (J.); Mlles DUROZAY (M.-F.); ROBERGE (D.); LE QUANG LINH (G.); REUGE (M.).

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AUBRY

Professeur d'Otorhinolaryngologie

Membre de l'Académie de Médecine

Officier de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait l'honneur d'accepter
la présidence de cette thèse.

Qu'il trouve ici le témoignage de
notre profond respect.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552226_0034

A MONSIEUR LE DOCTEUR HENRI MOULONGUET

Otorhinolaryngologiste de l'Hôpital Hérold

Qui n'a ménagé ni son temps ni ses
conseils pour nous aider à la
réalisation de ce travail dont il
a été l'inspireur.

Qu'il trouve ici l'expression de
toute ma gratitude.

A MES MAITRES DES HOPITAUX

MONSIEUR LE DOCTEUR LONGUET

MONSIEUR LE DOCTEUR PESTEL

MONSIEUR LE DOCTEUR DELINOTTE, in memoriam

MONSIEUR LE DOCTEUR MARLAND

MONSIEUR LE DOCTEUR MOULONGUET

MONSIEUR LE DOCTEUR BERARD

INTRODUCTION

Depuis une vingtaine d'années, le cancer est de moins en moins considéré comme l'apanage de l'âge adulte. Les observations et les travaux concernant les cancers de l'enfant se sont multipliées. Des statistiques récentes ont montré qu'actuellement le cancer réalisait la seconde cause de mortalité dans la tranche d'âge de 5 à 15 ans, la première étant représentée par les accidents.

Il faut en permanence avoir cette possibilité à l'esprit, d'autant plus que les aspects cliniques sont souvent déroutants, la maladie pouvant, au début, évoluer sous le masque d'une affection inflammatoire ou infectieuse. Si dans la plupart des cas l'histologie permet de trancher le diagnostic, il n'est pas rare que les examens anatomopathologiques laissent planer un doute, comme le souligne O. Schweisguth.

différents et expérimentés peut amener à des diagnostics très différents".

Nous voyons donc que nous pouvons nous trouver face à une alternative angoissante :

- d'une part porter un diagnostic par excès, dont on conçoit la gravité si des thérapeutiques agressives doivent être utilisées,

- d'autre part, attendre trop et laisser passer l'heure des traitements efficaces.

C'est dans ces cas que la confrontation histocytologique, la répétition des examens anatomopathologiques à court terme peuvent apporter une aide précieuse. Il est exceptionnel de ne pas arriver, au terme de ces examens, à déterminer de façon absolue la nature maligne de l'affection et d'être obligé de compter sur l'évolution pour pouvoir porter un diagnostic avec certitude.

Dans l'observation que nous rapportons, l'ampleur inhabituelle des réactions inflammatoires, les examens anatomopathologiques contradictoires, ont fait longtemps hésiter entre le diagnostic de réticulosarcome et celui de rhinite chronique hypertrophique.

Dominique B..., de sexe féminin, née le 7 décembre 1952 est vue pour la première fois à la consultation de l'hôpital Hérold le 8 novembre 1961.

Cette enfant unique, née à terme, présentait à la naissance une division palatine qui fut réparée à l'âge de 18 mois dans le service du Professeur Fèvre.

Toute la petite enfance fut émaillée d'incidents infectieux : rhinopharyngites accompagnées d'otites purulentes.

A l'âge de 2 ans, elle subit une adénoïdectomie. La fréquence des accidents infectieux ne semble pas s'être modifiée et lorsqu'on voit l'enfant en 1961 elle aurait déjà présenté une cinquantaine d'otites et des poussées d'ethmoidites ayant nécessité une série de 12 Proetz.

L'examen, lors de la première consultation en novembre 1961 montre :

deux tympans rétractés

présence de pus dans les deux narines

paquet de végétations

hypertrophie amygdalienne

cicatrice de suture du voile du palais

On donne un traitement associant vaccinothérapie et désinfection nasale.

Le 23 février 1962, les radiographies ayant montré un voile opaque des deux sinus maxillaires, on pratique une ponction bilatérale sous anesthésie générale. A droite, le drainage est

facile et la guérison obtenue en quelques jours. A gauche, le sinus est bloqué et le drainage impossible, bien que le cathéter ait été laissé en place une dizaine de jours.

En juin 1962 l'enfant est envoyé en cure à Cauterets.

L'hiver 1962-1963 voit se répéter la même symptomatologie. Le sinus maxillaire gauche reste opaque, le tympan gauche est peu mobile, une vaste perforation tympanique est apparue à droite.

Mai 1963, appendicite aigue.

Juin 1963, 2ème cure à Cauterets.

Mai 1964, 3ème cure à Cauterets.

Au total, il s'agit d'une évolution désespérante, pour laquelle tous les traitements habituels ont été essayés : vaccinothérapie, calcium, corticoïdes, soufre, vitamines, cures thermales. A noter qu'il n'a jamais été prescrit de sonde de Crowe.

Au cours du dernier trimestre de l'année 1964, l'aspect hypertrophique, hémorragique du cornet inférieur gauche, joint au caractère rebelle de l'obstruction nasale conduit à une biopsie de la muqueuse de la partie moyenne de ce cornet.

"Il s'agit d'une masse en grande partie nécrosée et très franchement inflammatoire dans laquelle on trouve une pullulation d'éléments cellulaires ronds, jeunes, et réalisant un aspect assez lymphoblastique. Ou bien il s'agit d'un élément lymphoïde en position

aberrante profondément modifié par des phénomènes inflammatoires ou bien il s'agit d'une tumeur, mais l'intensité du processus inflammatoire et de la nécrose ne permettent pas de conclure. Il conviendrait, après un traitement antiinfectieux de refaire un nouveau prélèvement afin d'éliminer un éventuel sarcome lymphoblastique".

Conclusion : masse nécrotique de diagnostic difficile. Refaire un nouveau prélèvement après traitement anti-infectieux.

On administre un traitement antiinfectieux, et une nouvelle biopsie est faite le II mars 1965, portant sur la queue du cornet inférieur droit.

"Aspect de réticulosarcome différencié, modérément évolutif, mais radiosensible du cornet.

Précise l'ancien examen"

Confirmation est demandée à un troisième examen anatomopathologique portant cette fois-ci sur :

la queue du cornet inférieur droit

la queue du cornet inférieur gauche

le corps du cornet inférieur gauche

(le 23 mars 1965)

"queue du cornet inférieur droit.

Les fragments sont recouverts par deux types de muqueuse. Parfois il s'agit d'une muqueuse à cellules prismatiques

monoc ou polystratifiée, la couche superficielle étant formée de cellules ciliées, parfois c'est une muqueuse polystratifiée de type malpighien non kératinisé. Le tissu sous-jacent est un tissu conjonctif lâche, pauvrement vascularisé, infiltré par une nappe cellulaire dense, assez homogène, non structuré. Ces cellules sont mononuclées mais diverses, la majorité semble lymphocytaire, petits et grands lymphocytes, avec parfois des amas ébauchant des follicules, mais aussi histiocytes (surtout sous la muqueuse) et plasmocytes au voisinage immédiat des vaisseaux, quelques polynucléaires.

"queue du cornet inférieur gauche.

Sans muqueuse ou à muqueuse respiratoire simple, monostratifiée, à hautes cellules prismatiques ciliées non muqueuses. même tissu sous jacent, plus riche en petits lymphocytes.

"corps du cornet inférieur gauche.

Fragment à muqueuse malpighienne non kératinisée; même tissu sous jacent, plus riche en éléments inflammatoires chroniques, histiocytes et plasmocytes.

Conclusions : lésions inflammatoires chroniques".

Tout à fait rassuré sur le caractère bénin des lésions on envoie le malade une nouvelle fois en cure thermale à Allevard (mai 1965).

Durant cette période, les complications locales persistent et, peu avant le départ en cure apparaît une tuméfaction de l'angle interne de l'oeil droit. Un traitement antibiotique énergique doit être appliqué pendant toute la durée de la cure. Il n'amène qu'une rétrocession incomplète.

Au terme de la cure, l'examen montre une légère diminution de l'obstruction nasale ainsi que du volume des sécrétions nasopharyngées.

L'été 1965 sera dominé par les complications oculaires. Après le côté droit, c'est le côté gauche qui est le siège d'une dacryocystite qui oblige à l'ablation du sac lacrymal atrophique et infecté. La dacryocystite droite continue à évoluer de façon chronique.

Fin 1965, la mère de la malade décède d'un cancer du sein.

L'obstruction nasale se complète progressivement et le 15 février 1966 on procède à une nouvelle intervention.

"Ablation du cornet inférieur droit en totalité.

Ablation de la tête et d'une partie de la queue du cornet inférieur gauche.

Résection sous muqueuse limitée d'une partie saillante de la cloison".

L'examen anatomopathologique va donner une nouvelle fois une réponse tout à fait rassurante.

"Prélèvement : cornet inférieur gauche.

Le fragment exasiné est tapissé par un épithélium cylindrique abrasé presque en totalité, laissant à un un granulome inflammatoire riche en éléments plasmocytaires.

Il n'existe aucun signe d'inflammation spécifique. Peut-on considérer qu'il s'agit d'une lésion allergique ?"

Cette intervention n'est pas suivie d'une amélioration notable. La perméabilité nasale reste très insuffisante.

La dacryocystite droite ne rétrocede pas et on pratique une intervention conservatrice sur les voies lacrymales en février 1966.

En Juin 1966 on envoie à nouveau la malade en cure à Alleverd. Au retour de la cure, on doit procéder à l'ablation d'un polype de l'oreille gauche.

Devant la répétition des complications infectieuses, l'obstruction nasale persistante et l'échec de toutes les thérapeutiques médicales, thermales, chirurgicales, on décide d'hospitaliser la malade dans un service de Médecine Générale (Enfants Malades).

On procède à un bilan très complet. Les investigations seront dirigées dans différentes directions.

On cherche d'abord un déficit immunologique pouvant expliquer les infections à répétition.

- l'électrophorèse montre une légère augmentation des gamma et bêta 2 globulines.

- aucun déficit n'est noté à l'immunoélectrophorèse.

- la seule anomalie trouvée aux numérations et formules sanguines répétées est une hyperéosinophilie oscillant autour de 10 %. L'existence du terrain allergique est confirmée par les tests sériques allergologiques (latex-histamine, latex-sérotinine).

Afin d'éliminer définitivement le diagnostic de tumeur maligne, que les derniers examens avaient réfuté, on pratique une nouvelle biopsie du cavum, et on recherche systématiquement une éventuelle diffusion à distance.

Ce n'est pas sans une certaine surprise qu'on prend connaissance du compte rendu histologique.

"L'étude histologique de cette lésion montre une prolifération anormale, certainement tumorale de cellules réticulaires .

On serait tenté de porter le diagnostic de réticulo-sarcome, mais on est gêné par les points suivants :

- le respect de la surface épithéliale
- l'existence de follicules lymphoïdes avec un centre germatif actif
- la persistance de cellules lymphoïdes apparemment normales.

L'aspect réalisé ici n'est pas celui d'un lympho-épithéliome, ni celui d'une hyperplasie réactionnelle. Un diagnostic de tumeur maligne est porté.

Conclusions : lymphome malin, probablement réticulaire des fosses nasales.

le 3 - II - 1966

P.S. Ce malade n'a-t-il pas reçu de la radiothérapie ?

La recherche de signes de diffusion est alors particulièrement attentive.

- Il existe des ganglions sous-maxillaires bilatéraux fermes, et mobiles, ne dépassant pas 1,5 cm de diamètre; les autres aires ganglionnaires sont libres.

- il n'y a ni splénomégalie, ni hépatomégalie.

- les radiographies du crâne montrent une masse qui obture le cavum. On note également un aspect irrégulier des parois du sinus sphénoïdal qui paraissent érodées.

- les radiographies du squelette révèlent un aspect microgécodique de l'os crochu du carpe gauche.

Le diagnostic de tumeur maligne est à nouveau envisagé, et devant le faisceau d'arguments que constituent une histologie positive, l'érosion des parois du sinus sphénoïdal et l'aspect microgécodique de l'os crochu qui est interprété comme une localisation à distance, on transfère la malade à l'Institut Gustave-Roussy.

On note, lors de l'admission :

- développement staturopondéral normal (1,57 m - 40 kg à 14 ans)
- faciès adénoïdien typique

- cicatrice de suture médiane du voile du palais avec rétraction de celui-ci, ne permettant pas de refermer l'isthme pharyngé.
- à l'examen du cavum : grosse hypertrophie des parois latérales, laissant en place au milieu une zone libre qui mène jusqu'au toit du cavum et aux choanes.
- l'obstruction nasale est pratiquement totale au niveau du 1/3 antérieur des deux fosses nasales. On note une rhinite hypertrophique de type vasomoteur et des synéchies très importantes des fosses nasales.
- les amygdales palatines sont normales.
- les amygdales linguales volumineuses.
- quelques adénopathies sous angulomaxillaires fermes et mobiles ne dépassant pas un centimètre de diamètre.

Citons les conclusions de cet examen clinique :

"L'obstruction nasale actuelle semble plus liée à une rhinite chronique et aux suites de turbinectomie qu'à une obstruction siégeant dans le cavum".

Le premier examen anatomopathologique pratiqué à l'Institut porte sur le prélèvement du cavum fait lors de l'hospitalisation aux "Enfants Malades" et dont nous avons vu plus haut les conclusions (Lymphome malin).

"La muqueuse est de type malpighien, recouvrant un chorion d'aspect homogène fait d'éléments de type histiocytaire ? Les images histologiques évoquent un réticulosarcome histio-

cytaire à type histiocytosarcome, mais la qualité de la préparation communiquée rend difficile un diagnostic de certitude".

Le 30.II.1966 on procède à une confrontation de toutes les coupes, y compris celles des premiers prélèvements.

"Les documents communiqués confirment le diagnostic de réticulosarcome histiocytaire, mais qui apparaît ici, probablement en raison d'une meilleure fixation, plutôt histioblastique".

Le diagnostic de réticulosarcome confirmé, on met en route le traitement par télécurie thérapie selon le schéma suivant :

Volumes cibles

- A - Tumeur primitive
- B - Ganglions cervicaux supérieurs droits
- C - Ganglions cervicaux moyens droits
- D - Ganglions sus claviculaires droits
- E - Ganglions cervicaux supérieurs gauches
- F - Ganglions cervicaux moyens gauches
- G - Ganglions sus claviculaires gauches

Dose totale effective : 4.500 r. en 43 jours.

Champs :

1° temporo-malaire droit (volumes A B E) dim : 7 x 10

250 r/expo

500 r/hebdo

2250 r/T prévus

D/T eff. 2250

2° temporo-malaire gauche (volumes A B E) dim : 7 x 10

250 r/expo

500 r/hebdo

2250 r/T prévus

D/T eff. 2250

3° cervical antérieur droit et gauche (volumes C D F G) dim 16 x 1

500 r/expo

1000 r/hebdo

4500 r/T prévus

D/T eff. 4500

Le traitement est effectué du 1.12.1966 au 12.1.1967.

Il est marqué par l'apparition très précoce de signes fonctionnels, avec sécheresse de la gorge, dysphagie, vomissements otoragies et épistaxis. Ces signes fonctionnels obligent à interrompre le traitement du 12 au 19 décembre 1966.

A l'issue du traitement radiothérapique on constate :

- une radionucite modérée du palais
- par contre la radionucite est très importante au niveau de l'oropharynx et du cavum.

La régression tumorale est également importante. Le toit du cavum est entièrement dégagé. La paroi latérale gauche reste très discrètement hypertrophiée. La paroi latérale droite l'est un peu davantage.

Il n'y a plus d'adénopathie cervicale notable à l'exception de quelques petits ganglions sous digastriques fermes et mobiles.

Les clichés du crâne ne montrent aucune lésion osseuse patente au niveau de la base du crâne.

Un mois après la fin du traitement va apparaître une otorrhée gauche provenant d'une perforation antérosupérieure du tympan. Il n'y a pas de nystagmus, mais une déviation de l'index droit vers la droite. Il semble s'agir du réchauffement post radiothérapie d'une atticite chronique (à noter qu'il n'y avait pas eu d'otorrhée depuis un an).

Un traitement antibiothérapique massif va tout faire régresser, y compris la déviation des index.

En septembre 1967, l'état général est satisfaisant, mais la muqueuse rhinoparyngée reste très sèche. L'obstruction nasale est toujours importante. Il existe une déviation de la cloison, convexe à gauche et une hypertrophie du cornet inférieur droit.

En août 1968, on décide une nouvelle intervention de reperméabilisation.

"Résection sous muqueuse de la cloison. La crête située à gauche se prolonge sur le vomer que l'on enlève partiellement. Par ailleurs, section de diverses synéchies des fosses nasales droite et gauche. Méchage".

Le 3 janvier 1969, date de la dernière consultation, les muqueuses sont toujours très sèches et doivent être humectées fréquemment. Il n'y a ni récédive tumorale, ni adénopathie. Les deux tympans ont un aspect cicatriciel. La perméabilité nasale droite est toujours insuffisante. Aucun incident infectieux n'est apparu depuis 18 mois.

SIGNES DE DEBUT

Les signes de début n'ont rien de spécifique. Schématiquement avec Bouche, on peut les classer en quatre syndromes :

- rhinologiques : obstruction nasale progressive souvent bilatérale, précédée de difficultés respiratoires, de rhinorrhées de liquide séropurulent, d'épistaxis.
- tubaires : obstruction tubaire uni ou bilatérale, sans rémissions, avec otalgies.
- adéno pathique : fréquent pour certains auteurs.
- neurologique : (atteinte des VI et VII, syndrome des trous déchirés antérieur et postérieur).

Par conséquent, bien souvent le cancer du cavum évolue sous couvert d'une affection banale : adénoïdite, coryza, et peut rester ainsi longtemps méconnu. Sur les 16 cas de tumeur du cavum de l'enfant de l'Institut Gustave Roussy, 4 fois la symptomatologie d'obstruction nasale a amené l'CRL à pratiquer une adénoïdectomie, le diagnostic n'ayant été fait qu'à ce moment.

L'examen rhinoscopique montre une tumeur exophytique, molle, saignant facilement. Elle est en règle développée aux dépens des formations lymphoïdes du toit du cavum ou au pourtour d'un orifice tubaire.

L'extension tumorale intéresse rapidement toutes les parois, prédominant sur les parois latérales.

Il faut rechercher la présence d'adénopathies cervicales, leur taille, leur consistance, leur uni ou bilatéralité.

Examens complémentaires :

Les radiographies doivent obligatoirement compléter l'examen, en particulier les clichés en incidence de Hirtz et les tomographies frontales et surtout sagittales. Ces clichés permettent de voir la masse du cavum et de juger de l'extension osseuse vers la base du crâne. Il faut savoir que la lecture de ces clichés est souvent difficile.

La biopsie, pratiquée après relèvement du voile doit être immédiatement suivie de la mise en route du traitement.

Elle montre une tumeur formée de cellules à limites cytoplasmiques peu nettes, d'aspect réticulaire. Cette disposition syncytiale est semée de lacunes gonflées par la lymphe et remplies de lymphocytes. Ces cellules sont douées de propriétés phagocytaires. Les noyaux sont assez volumineux, ovaires avec une chromatine fine et réticulée. Un ou plusieurs nucléoles sont présents. Les mitoses sont fréquentes.

Il est classique de distinguer :

pour les histologistes : RS disticytaires

RS syncytiaux

pour les hématologistes : - RS syncytial classique ou indifférencié, avec présence inconstante de réticuline

- histiosarcome ou réticulosarcome
différencié avec ses deux formes

- histiocytosarcome

- histioblastosarcome, qui représente la forme tumorale de la leucémie aigue monoblastique.

Il s'agit d'un diagnostic difficile et des biopsies itératives après traitement antiinflammatoire peuvent être nécessaires.

EVOLUTION :

En fait il est rare de pouvoir observer chez l'enfant un réticulosarcome isolé. La diffusion sarcomateuse est extrêmement précoce. Ce fait est particulièrement souligné par Bouchet et Flurin :

"Toute reticulose, même apparemment isolée est une maladie de système en puissance et doit conduire à un examen complet du malade, tout particulièrement du revêtement cutané des territoires ganglionnaires, du foie, de la rate, des poumons, des os (que des radiographies devront explorer) du sang et de la moëlle osseuse".

Quant à l'évolution vers la leucémie, sa fréquence est diversement appréciée. Si certains ne l'ont jamais observée, d'autres la considèrent comme non exceptionnelle.

Après la disparition, souvent complète, de la tumeur sous l'influence de la radiothérapie, la récurrence locale surviendra à un intervalle plus ou moins rapproché, avec extension à la base du crâne (paralysie faciale, exophtalmie) au massif facial, à la fosse ptérygo-maxillaire.

Cette récurrence peut ne pas avoir lieu, mais des localisations à distance apparaîtront. Il semble qu'il faille considérer ces lésions à distance comme les témoins d'une maladie de système étendue à tout le système réticulo-endothélial et non comme des métastases.

De toutes manières le pronostic est extrêmement grave

"C'est presque un arrêt de mort" (Cachin).

Dans la statistique de l'Institut Gustave Roussy (1965), sur 9 cas, 3 ont eu une évolution foudroyante, sans influence de la thérapeutique, le décès survenant 4 à 12 semaines après l'admission. La survie moyenne a été de 6 mois et demi, la survie maximum de 15 mois. Les auteurs étrangers citent des chiffres identiques. Nous n'avons retrouvé qu'une observation mentionnant une survie de cinq ans, encore cet enfant avait-il été soumis à une radiothérapie antiinflammatoire avant la biopsie, dont les résultats ont pu ainsi être entachés d'incertitude.

DIAGNOSTIC

- Le diagnostic est considéré comme facile à partir du moment où on décide de pratiquer la biopsie.

"Les végétations adénoïdes sont parfois tellement hypertrophiées qu'elles peuvent faire craindre une

tumeur lymphoïde maligne. Elles donnent des signes d'obstructions nasales et tubaires, des ganglions inflammatoires, mais elles sont molles et friables, ne saignent pas, ne sont pas douloureuses. L'erreur a pu être faite, mais le curage biopsique est un geste facile" (Bouchet et Flurin).

- Mais, notre observation le montre, les problèmes diagnostics peuvent être parfois beaucoup plus délicats.

TRAITEMENT

Si, pour Borella, la résection chirurgicale, associée à la radio ou/et la chimiothérapie est le traitement de choix, la majorité des auteurs se limite à la radiothérapie.

En effet, les radiations ont une action à peu près constante sur la tumeur qui disparaît complètement. Les cas de radiorésistance sont exceptionnels.

On utilise la radiothérapie sous 200 kv ou par télécobalt à la dose de 3 à 5000 r/t.

La dose hebdomadaire est de 1.000 à 1.200 r. En cas d'adénopathie rebelle, on délivre un complément d'irradiation (1.000 r) en surimpression.

Le volume cible englobe en général, outre la tumeur, l'ensemble des chaînes cervicales des deux côtés.

II° - DISCUSSION DE L'OBSERVATION (clinique et anatomo patho)

- Notre observation présente des points communs avec ce tableau, mais comporte également, sur le plan clinique, un certain nombre d'éléments qui s'en écartent.
- Certes, l'affection a débuté sur un fond d'infection banale
 - l'obstruction nasale était complète, marquée par des épisodes d'épistaxis, de rhinite purulente
 - les otites nombreuses, avec otorrhée tubaire évoquaient une obstruction des deux trompes, auxquelles les traitements n'apportaient que peu de rémissions
 - les adénopathies étaient nombreuses et bilatérales
 - l'obstruction des voies lacrymales, s'ajoutant aux symptômes précédents pouvait par son caractère net et complet faire évoquer une diffusion du processus malin à la partie basse des voies lacrymales
 - surtout l'aspect hémorragique et nécrotique des queues de cornets était hautement suspect de malignité et c'est sur cet aspect qu'a été prise la décision de pratiquer la première biopsie
- Par contre, la radiographie qui, dans certaines publications, a un rôle capital dans le diagnostic n'a fourni que des éléments de présomption. Elle a permis de voir une masse au niveau du cavum et a montré un aspect érosif du toit, d'interprétation d'ailleurs délicate.

- C'est dans la recherche de la diffusion à distance qu'on a cru pouvoir trouver un argument clinique décisif en faveur d'un processus malin. L'exploration de tous les organes, hémato-poïétiques, a été particulièrement attentive et on crut tenir la preuve péremptoire par la découverte d'un aspect microgécodique de l'os crochu.

On conçoit toute l'importance de cette découverte au moment où le diagnostic était en suspens, les examens anatomopathologiques s'étant révélés contradictoires. Elle fut accueillie comme une confirmation du bien-fondé du diagnostic de réticulosarcome, et a pesé son poids dans l'envoi de l'enfant à l'Institut Gustave-Roussy.

A ce moment-là en effet, l'incertitude du diagnostic anatomopathologique imposait une analyse particulièrement soigneuse de l'évolution clinique.

Nous venons de voir les signes qui évoquaient un réticulosarcome. Mais, par bien des aspects, le tableau s'écartait de la forme habituelle, portant les difficultés diagnostiques à leur maximum.

La première difficulté à laquelle nous nous heurtons est celle de fixer une date au début du processus néoplasique chez notre malade. Le syndrome clinique, associant obstruction nasale, otorrhée tubaire, adénopathies cervicales, réunit presque tous les signes classiques de début des tumeurs du cavum. Mais ces complications de la sphère O.R.L. existaient depuis la première enfance, avant même l'intervention sur la

division palatine. Ces infections locales ont entraîné de nombreux traitements généraux et locaux, et des cures thermales. L'aspect d'hypertrophie hémorragique et nécrotique des cornets existait plusieurs mois avant la première biopsie. Il est donc impossible de déterminer, dans cette évolution très longue d'un processus inflammatoire chronique, à quel moment se serait greffé un éventuel processus néoplasique. Rappelons que, les tumeurs réticulaires du cavum ayant une évolution très rapide, le délai qui s'écoule entre les premiers symptômes amenant à consulter et la mise en route du traitement n'est habituellement que de quelques mois. Si parfois l'affection apparaît sous le masque d'une affection banale, au point que l'adénoïdectomie est souvent pratiquée, la rapidité de l'évolution locale ne tarde pas à imposer la biopsie.

Par ailleurs, durant cette longue période où les signes cliniques d'obstruction nasale et d'atteinte tubaire prédominent, de nombreux traitements locaux, dont certains étaient traumatisants et exposaient au risque de diffusion, ont pu être mis en oeuvre.

Cette longue procession des signes cliniques est tout à fait exceptionnelle, à moins d'admettre la possibilité d'une transformation maligne (ce que nous envisagerons ultérieurement).

mais l'étude de la chronologie va nous montrer un autre fait inhabituel.

La première biopsie évoquant un réticulosarcome date de février 1965. La biopsie suivante, pratiquée à quelques jours d'intervalle, puis l'étude de la pièce d'exérèse de turbinectomie répondirent "aspect inflammatoire". Il fallut attendre octobre 1965 pour qu'une biopsie du cavum évoque à nouveau une lésion maligne. Le traitement fut mis en oeuvre fin décembre 1966.

Il s'est donc écoulé 20 mois entre la première biopsie positive et le début du traitement. Lors de la confrontation des coupes anatomopathologiques, le caractère néoplasique du premier examen a été confirmé. Il nous faut donc admettre une stabilisation du réticulosarcome pendant une durée de 20 mois.

On ne peut qu'être frappé par une telle stabilité si on considère que, pendant cette période, non seulement l'enfant n'a reçu aucun traitement à visée antitumorale, mais encore a subi des interventions (biopsies, ablation d'un cornet inférieur, ablation d'un sac lacrymal) dont on sait qu'elles comportent, en cas de néoplasme, le risque de stimulation du processus néoplasique.

Une nouvelle difficulté apparaît quand nous voulons déterminer la localisation initiale exacte de cette formation néoplasique.

- La première biopsie, dont les résultats ne furent pas concluants, a porté sur une masse hémorragique et nécrotique, située un peu au-dessus du cornet inférieur gauche (février 1965).

- la deuxième, qui a, pour la première fois, conclu à un réticulosarcome, a porté sur la queue du cornet inférieur droit.

- la troisième biopsie, demandée immédiatement après les deux précédentes, a porté sur la queue du cornet inférieur droit, la queue du cornet inférieur gauche, la partie moyenne du cornet inférieur gauche. Elle a infirmé le diagnostic de malignité (mars 1965).

- le quatrième examen anatomopathologique était représenté par la pièce de turbinectomie gauche (février 1966). Sa réponse fut : granulome inflammatoire.

- la cinquième biopsie, qui concluait à un lymphome malin, portait sur une masse du cavum ayant l'aspect d'une végétation.

(novembre 1966)

Il est bien difficile d'admettre qu'il s'agisse d'une extension progressive de la tumeur des cornets vers les formations lymphoïdes du cavum. Comment expliquer, en effet, que l'extension se soit limitée à la sous-muqueuse des cornets et aux tissus lymphoïdes alors que la tendance à la diffusion est telle que l'atteinte des nerfs de la base du crâne est un mode de début non exceptionnel du réticulosarcome de l'enfant.

Il nous faut maintenant discuter la valeur des signes d'extension. Avec le recul dont nous disposons maintenant, nous

pouvons réévaluer ces signes grâce auxquels, faute de disposer d'éléments anatomopathologiques décisifs, on pensait trouver la preuve de l'existence d'une atteinte systémique.

En fait, aucun de ces signes de diffusion n'est réellement probant.

L'érosion des parois du sinus sphénoïdal n'est pas suffisamment marquée pour ne pas être à l'abri des variations d'interprétations personnelles. D'ailleurs, la stabilité de l'image aux examens successifs, le fait qu'elle n'ait pas été signalée lors d'examens radiologiques ultérieurs, semble montrer qu'il s'agit d'un aspect significatif.

Les adénopathies cervicales étaient bilatérales, à prédominance sous angulomaxillaires et jugulaires. Elles avaient une consistance molle, mais à l'inverse de ce qu'on voit habituellement dans le réticulosarcome, aucune n'atteignait un volume important et ne dépassait 1,5 cm de diamètre.

Il nous faut enfin discuter la signification de l'image microgéoïdique de l'os crochu gauche, qui a été considérée comme la preuve de la diffusion à distance de la réticulopathie. Avec le recul dont nous disposons maintenant, nous pouvons affirmer qu'il s'agissait d'un aspect polykystique. On trouve d'ailleurs une ébauche de microgéoïde symétrique sur l'os crochu droit. Malheureusement, en l'absence du cliché antérieur, il était impossible de déterminer la nature exacte de cette image.

Nous voyons donc que l'aspect clinique et évolutif de cette tumeur du cavum est loin de répondre aux descriptions habituelles et que, dans l'ensemble, les éléments cliniques iraient plutôt à l'encontre d'un diagnostic de malignité que les examens anatomopathologiques, après quelques hésitations, finissent par affirmer.

Trouverons-nous dans la réponse à la thérapeutique des arguments décisifs ?

Nous avons vu que le traitement radiothérapique, bien qu'il ait été émaillé de quelques incidents per et post radiothérapique a amené une disparition complète des signes locaux. Les réticulosarcomes sont des tumeurs radiosensibles, et une telle régression est la règle. Mais nous ne devons pas perdre de vue qu'une lésion inflammatoire bénigne régresse de la même manière. Simplement, ici, la dose reçue dépasse de beaucoup les doses antiinflammatoires.

Enfin, le fait évolutif essentiel est qu'aucune récurrence, aucune diffusion à distance n'est apparue depuis la fin du traitement et nous disposons d'un recul de plus de deux ans qu'on ne retrouve dans aucune statistique.

III° - DISCUSSION DU DIAGNOSTIC

Après l'étude analytique des éléments de notre observation qui s'écartent du tableau habituel, nous allons envisager les différentes hypothèses possibles.

Le plus aisément réfutable est celle qui conclut à un processus malin contemporain des premiers troubles. Tout d'abord nous avons vu les difficultés qu'il y a pour fixer une date de début, les premières rhinopharyngites remontant aux premiers mois de la vie. Quant à l'aspect hémorragique et nécrotique des cornets qui a motivé la première biopsie, il existait déjà depuis de nombreux mois.

Plus vraisemblable apparaît l'hypothèse selon laquelle il s'agirait de la transformation maligne d'une prolifération inflammatoire prolongée.

Des infections locales récidivantes, un état inflammatoire permanent, favorisent-ils l'apparition d'un réticulo-sarcome ? Nous n'avons pas trouvé cette notion dans la littérature. La division palatine a-t-elle joué un rôle ? L'existence conjointe, chez un enfant de malformations et de tumeurs, a été fréquemment signalée. Mais l'étude de ces corrélations n'a pas été faite et il est impossible de conclure sur ce point.

La grande difficulté dans cette hypothèse est de fixer une date à cette éventuelle transformation néoplasique. En effet, aucune modification brutale du tableau clinique n'a

jamais eu lieu, et, comme nous l'avons vu, l'aspect hémorragique des cornets existait bien longtemps avant qu'on ne pratiquât la première biopsie.

Une autre difficulté vient du long délai qu'il y eut entre la première biopsie positive et le traitement. Pendant toute cette période, de nombreuses interventions n'ont provoqué aucune diffusion, tant locale qu'à distance, ce qui est étonnant pour une tumeur à tendance aussi extensive. Enfin la durée de la guérison (4 ans de recul depuis la première biopsie) ne se voit jamais dans les réticulosarcomes.

La dernière hypothèse est celle qui consiste à admettre qu'il s'agit d'une lésion bénigne, hyperplasie monstrueuse des formations lymphoïdes du cavum et du chorion de la muqueuse des cornets. Rétrospectivement, c'est la plus vraisemblable sur le plan clinique, elle seule pouvant rendre compte d'un certain nombre de faits que nous nous contenterons de rappeler.

- de mars 1965 à décembre 1966, l'état de l'enfant est resté stationnaire, malgré : cures thermales, multiples, interventions locales, absence de traitement spécifique.

- on n'a jamais, finalement, pu trouver de signe certain de diffusion.

- après le traitement radiothérapique, et la régression spectaculaire qu'il a entraîné, aucune récurrence n'est apparue.

Les examens anatomopathologiques ont été faits par plusieurs anatomopathologistes particulièrement compétents,

mais force est de reconnaître que quand ils avançaient le diagnostic de réticulosarcome, tous les éléments diagnostiques n'étaient pas réunis. La lecture comparative de ces examens montre qu'ils ont toujours eu certaines réticences. Nous devons en conclure que l'examen anatomopathologique sur lequel les cliniciens comptent tant peut être de diagnostic extrêmement difficile, même, ce qui fut le cas, pour les anatomopathologistes les plus entraînés. Nous rappellerons que tous les comptes rendus histologiques font mention :

- du respect de la surface épithéliale,
- de l'existence de follicules lymphoïdes avec un centre germinatif,
- de la densité assez homogène, non structurée du tissu conjonctif sous-jacent,
- qu'aucun ne mentionne d'anomalies cellulaires patentes.

C'est donc principalement l'importance quantitative de la réaction conjonctive qui a fait pencher pour une lésion maligne.

Certains facteurs ont-ils pu favoriser une aussi considérable réaction conjonctive ?

Tout d'abord, la réparation de la division palatine a favorisé la survenue d'infections à répétition par l'obligation qu'elle entraîne de ne pas pratiquer d'adénoïdectomie. En effet, après l'intervention, le voile du palais n'arrive à

obturer le cavum que grâce à ce bourrelet de végétations. Une fois celles-ci enlevées, la fuite d'air réapparaît. Dans le cas de notre malade, une adénoïdectomie aurait été pratiquée à l'âge de deux ans. Mais les végétations ont repoussé, et malgré des infections récidivantes de la sphère otorhinolaryngologique, on n'a pas osé réintervenir.

Le terrain allergique a pu aussi majorer les phénomènes inflammatoires. L'existence d'un tel terrain a été évoqué devant l'aspect de rhinite vasomotrice, l'éosinophilie sanguine, les résultats du test latex histamine. Notons cependant l'échec des traitements par les corticoïdes.

En somme, avec le recul du temps, on peut éliminer le diagnostic de tumeur maligne, et admettre celui d'hypertrophie lymphoïde particulièrement marquée et rebelle à toutes les thérapeutiques habituelles. Mais nous resterons toujours dans l'ignorance des causes provoquant, chez cette enfant, un tel processus.

CONCLUSIONS

— — — — —

L'observation que nous rapportons concerne, évoluant sur une quinzaine d'années, l'histoire d'une hypertrophie considérable de la muqueuse des cornets et du cavum, accompagnée de tout un cortège de complications - otites, sinusites, dacryocystites, etc... Les thérapeutiques médicales les plus variées, qui ont été essayées, ont toutes donné des résultats décevants, de même que les cures thermales et une intervention chirurgicale.

La situation a encore été compliquée par le diagnostic évoqué de réticulosarcome, diagnostic porté par les anatomo-pathologistes avec certes des réticences, mais qui a pu cependant paraître assez vraisemblable pour conduire à un traitement radiothérapique à doses antitumorales. C'est ce traitement qui a permis d'arrêter l'hyperplasie lymphoïde et a mis un terme aux complications infectieuses jusque là nombreuses et variées. Avec le recul du temps, et devant l'absence de toute récurrence tumorale, on est amené à abandonner le diagnostic de réticulo-sarcome et à admettre que la radiothérapie a agi à titre inflammatoire. Dans l'état actuel des choses, 4 ans après la première coupe histologique évoquant ce diagnostic et 2 ans après l'institution du traitement radiothérapique, on peut affirmer qu'il s'est agi d'un processus inflammatoire banal, mais d'une ampleur

tout à fait exceptionnelle. Certes, l'enfant présente encore quelques séquelles (obstruction nasale, et radiomucite).

Nous pensons pouvoir retirer de cette observation, dont nous n'avons pas trouvé d'équivalent dans la littérature, les enseignements suivants :

1° La rhinite chronique de l'enfant peut présenter, exceptionnellement, une acuité extrême avec une résistance à tous les traitements, sans qu'on puisse trouver d'explication nette à l'intensité du processus.

2° Si l'aspect clinique fait un jour envisager le diagnostic de tumeur et conduit à une biopsie, l'examen anatomo-pathologique ne tranche pas forcément et peut même au contraire aggraver la confusion. Même interprétées par les meilleurs anatomopathologistes, les coupes peuvent faire pencher vers la malignité alors qu'il s'agit d'une lésion bénigne.

3° Le caractère finalement bénin de cette hypertrophie ne peut être affirmé que grâce au laps de temps écoulé. En effet l'évolution d'un réticulosarcome ne dépasse jamais 9 mois. Or dans notre cas, la première biopsie histologique suspecte remonte à plus de quatre ans. Ce recul est donc largement suffisant pour affirmer le caractère bénin de cette affection au long cours.

4° Seul le traitement radiothérapique, par son effet antiinflammatoire, a pu mettre un terme à la cascade de complications observées pendant une quinzaine d'années, au prix, certes, de quelques séquelles fonctionnelles.

VU, le Président
de Thèse,

VU, le Doyen,

M. le Professeur AUBRY

M. le Professeur BROUET

VU, le Recteur,

M. ROCHE

- 10 - CALVET J., RIBET A., AZAIS A.
Le cancer chez le jeune de 0 à 15 ans
en C.R.L.
J. FRANCAIS D'ORL 2 N° 4 292 1953.
- 11 - CHARACHE H.
Lymphosarcoma in infancy and childhood
AMERICAN J. ROENTGEN 76 594 1956.
- 12 - DARGENT M. et coll. Les tumeurs malignes des adolescents.
REV. LYON MED. 10 909-928 1961.
- 13 - DARGEON H.W.
Lymphosarcoma in childhood.
AMER. J. ROENTG. 85 729-732 1961.
- 14 - DARGEON H.W.
Tumors of childhood.
New-York Paul HUEBERT 1960.
- 15 - DESPONS J.
Les tumeurs malignes buesopharyngées
chez l'enfant.
REV. MED. FR. 10 5-18 1959.
- 16 - ENNUYER et coll.
Résultats de la radiothérapie des
lymphoréticulo-sarcomes des voies
respiratoires supérieures.
Statistiques de la Fondation Curie.
BULL. ASS. FR. CANCER 413-422 1963. 50
- 17 - FEVRE et HUGUENIN
Tumeurs et malformations tumorales de
l'enfant.
Masson Editeur, Paris.
- 18 - GIGNOUX et coll.
Réticuloses malignes et manifestations
pharyngées.
J. FRANCAIS D'O.R.L. 9 N° 4 485 1960.
- 19 - JONES B., KLINDBERG W.C.
Les lymphosarcomes chez l'enfant.
J. OF PED. VII 63 11-20 1963.

20 - LABAYLE J., THIBAUT B.

Cancer du cavum chez l'enfant.
Communication à la Société O.R.L.
latine; Madrid 1962.

21 - LEMARIEY A.

O.R.L. infantile.
Masson éditeur Paris 1956.

22 - LEMOYNE, FLEURY, GOURDIN, SERVENNIERE

A propos de 4 nouvelles observations
de tumeurs malignes du cavum chez
l'enfant.
ANN. O.R.L. 599-603 1960.

23 - LORIAUX et BAILLET

Différents aspects trompeurs des réti-
culosarcomes.
SEM. HOP. PARIS 41 1456-1461 1965.

24 - LORING A.F.

Malignant tumors of the nasopharynx.
AMER. J. ROENG. 93 36-43 1965.

25 - MAC CORNEL E.M.

Cancers nasopharyngés de l'enfant et
de l'adulte.
BRIT. J. cf. Cancer 12 N° 2 195-201
1958.

26 - MARKOWITZ H., SHLON E.

Sarcoma of the neck and head in childhood
ANN. OTO. RHIN. LAR. 68 4 1105-1126
1959.

27 - MAXWEL G.M.

12 cases of lymphosarcomas in children.
ARCH. DIS. CHILDHOOD 29 155 1954.

28 - MAZEAS R.

Beccs de lièvre et fente vélopalatine.
A propos de 118 cas. Thèse Paris 1954.

- 29 - PIERCE M.I. Lymphosarcoma in children.
Proc. the fourth national Cancer
Conference J.B. Lippincott Company
p. 599 1960.
- 30 - REYNAUD J. Sarcomes des tissus hématopoïétiques
à localisation maxillo faciale chez
l'enfant africain.
Ann. Oto. laryng. 79 46-53 1962.
- 31 - ROSENBERG, DIAMOND et coll.
Lymphosarcoma in childhood.
New-England J. Med. 259 505-512 1953.
- 32 - RUSH B.F., CHAMBERS R.G., RAVITCH N.M.
Cancer of the head and neck in child-
hood.
SURGERY 53 N° 2 270-284 1963.
- 33 - SCHWEISGUTH O.
Les tumeurs malignes chez l'enfant.
ANN. DE PEDIATRIE 88 2821-2823 1959.
- 34 - SOUTHWICK, SLAUGHTER, MAZARAKIS
Malignant diseases of the head and neck
in childhood.
ARCH. SURGERY 78 5 678-687 1959.
- 35 - SULLIVAN M.P. Leukemic transformation in lymphosarcoma
of childhood.
PEDIATRICS 29 589 1962.
- 36 - SUTOW W.W. Cancer of the head and neck in children.
JAMA 190 5 414-416 1964.
- 37 - TOWSON L.E. Reticulum cell lymphosarcoma of the naso
pharynx.
ARCH. OTOLAR. 60 612 1964.

